

Schwere Darmbeteiligung bei CF als diagnostische und therapeutische Herausforderung

Patience Eschenhagen*, Karin Rothe**, Philip Bufler***, Doris Staab*, Marcus Mall*

*Christiane Herzog Zentrum, Klinik für Pädiatrie m.S. Pneumologie, Immunologie und Intensivmedizin, Charité — Universitätsmedizin Berlin

**Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Charité — Universitätsmedizin Berlin

***Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Gastroenterologie, Nephrologie und Stoffwechsel, Charité — Universitätsmedizin Berlin

HINTERGRUND

Die Schwere der Darmbeteiligung bei CF ist in den ersten Lebensjahren häufig der entscheidende Faktor für das Gedeihen und den Krankheitsverlauf. CFTR wird im Dünndarm hoch exprimiert und reguliert den Salz-, Wasser- und Bikarbonattransport in das Darmlumen. Folge der CFTR-Dysfunktion ist u.a. eine erhöhte Viskosität des intestinalen Mukus, woraus Obstruktionsneigung, bakterielle Fehlbesiedlung, vermehrte Inflammation und Dysmotilität mit verzögerter Darmassage resultieren. Manifestationen der CF-Darmerkrankung sind u.a. Mekoniumileus, DIOS, Koprostase, Analprolaps, ileokolische Invagination, intestinale bakterielle Überwucherung und vermehrte Infektanfälligkeit des Darms. Zum Teil können Symptome aber auch durch therapeutische Maßnahmen, wie Antibiotikagaben und Operationen, (mit)verursacht sein.

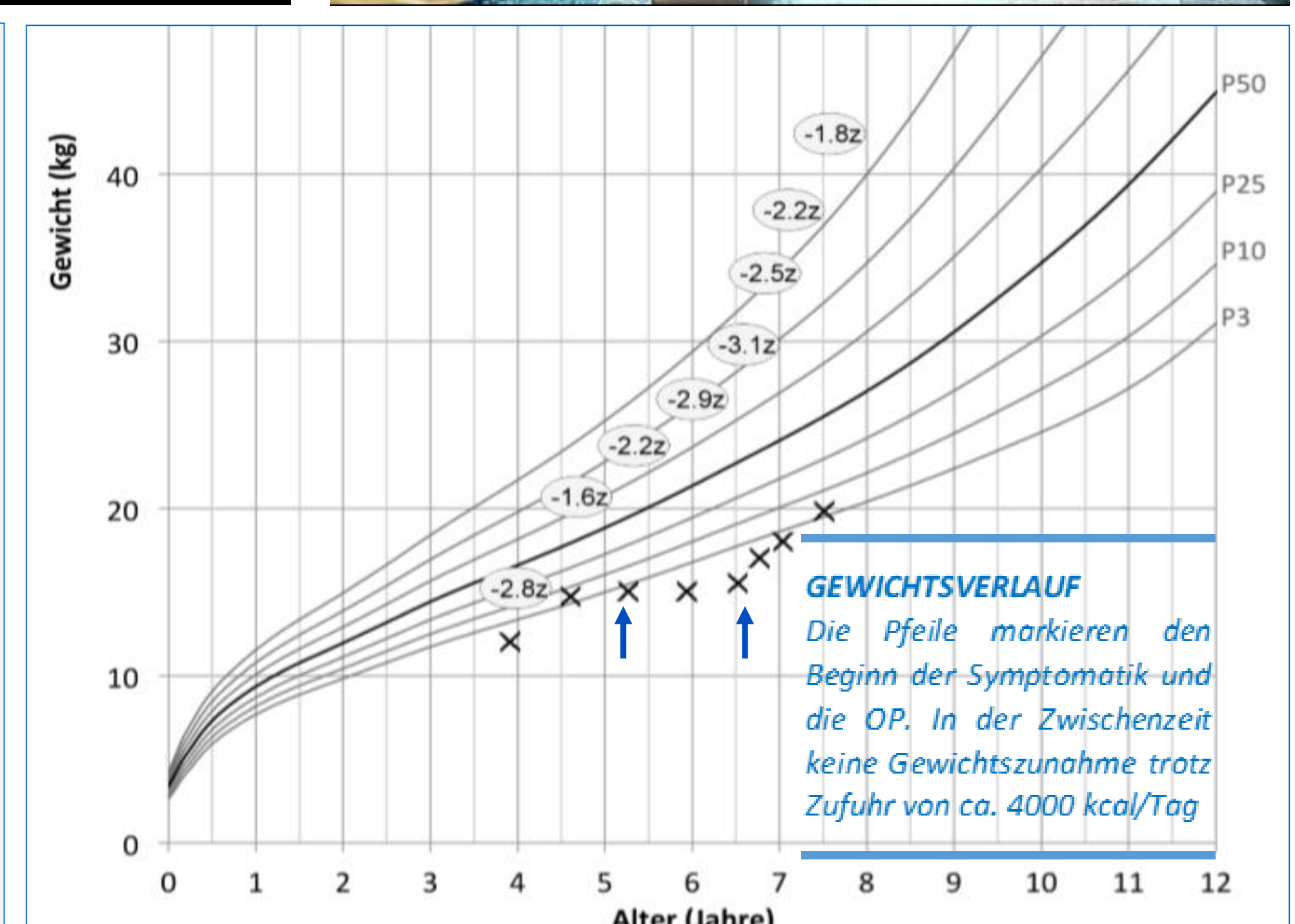
FALLBERICHT

Wir berichten über eine mittlerweile 7jährige Patientin mit Cystischer Fibrose (F508del homozygot) mit schwerer Darmbeteiligung und allen oben genannten Manifestationen. Pränatal Mekoniumileus mit Jejunumperforation und Volvulus, postnatal Jejunumteilresektion mit Anlage einer Bishop-Koop-Anastomose, nach 2 Monaten Wiederherstellung der Darmkontinuität. Nach zunächst gutem Gedeihen mehrfach virale Gastroenteritiden mit prolongierter Virusausscheidung und postenteritischer Zottenatrophie. Neben diätetischen Maßnahmen und langfristiger Probiotikagabe Implantation einer PEG-Sonde mit 3 Jahren, danach besseres Gedeihen. Im sechsten Lebensjahr zunehmende chronische Subileussyndromatik in Kombination mit den Symptomen einer intestinalen Überwucherung: schwere chronische Diarrhoen mit wiederholter Besserung unter Antibiotikagabe, Gedeihstörung, mahlzeitenabhängige abdominelle Distension, Koliken und Fieberschübe. Im MRT und den Kontrastmittelaufnahmen des Abdomens Darstellung einer unmittelbar vor der ehemaligen Anastomose gelegenen, sackförmig erweiterten Jejunumschlinge. Es erfolgte die Indikationsstellung zur operativen Versorgung. Präoperativ Elementardiät und Antibiotikatherapie mit Rifaximin über mehrere Wochen zur Verminderung der Entzündungsaktivität. Intraoperativ Lösung zahlreicher Adhäsionen und Darmspülung bei DIOS, Resektion der Bishop-Koop-Anastomose und Anlage einer End-zu-End-Anastomose. Postoperativ protrahierter Kostaufbau mit rezidivierendem Ileus, daher Weiterführung der Elementardiät über 5 Monate. Inzwischen 3 kg Gewichtszunahme und vollständiger Kostaufbau. Bis dato ist unsere Patientin unter Normalkost beschwerdefrei. Beginn mit Lumacaftor/Ivacaftor mit gutem Ansprechen.



KRANKHEITSBILD

Die intestinale bakterielle Überwucherung (SIBO, small intestinal bacterial overgrowth) ist ein Malabsorptionssyndrom, das durch ein überschießendes Bakterienwachstum im Dünndarm gekennzeichnet ist. Es wird durch eine Störung der Darmmotilität ausgelöst und verursacht vielfältige, häufig unspezifische gastrointestinale Symptome. Hauptursache in unserem Fall war ein Blindsacksyndrom, ausgelöst durch die prästenotische Dilatation des Jejunums vor der Anastomose. Patienten mit CF haben aufgrund der Darmbeteiligung eine erhöhte Prävalenz. Das Auftreten ist mit einem schlechteren Ernährungsstatus assoziiert. Zur Diagnostik des SIBO werden Atemtests (Glucose, Lactulose) eingesetzt, jedoch existiert diesbezüglich derzeit keine ausreichende Evidenz. Zunehmende Evidenz gibt es hingegen für die Therapie mit dem nicht resorbierbaren Antibiotikum Rifaximin.



KORRESPONDENZADRESSE: patience.eschenhagen@charite.de